PR.M.LEKEHAL
HCA

DYSRAPHIES

DEFINITION

- Malformations complexes caractérisées par l'absence de l'arc postérieur sur une ou plusieurs vertèbres.
- Elles intéressent à un degré divers les enveloppes méningées, la moelle épinière et les racines.
- Dominées par les méningocèles et les myéloméningocèles.

PATHOGENIE

- **Défaut de fermeture du neuropore postérieur (28°j).**
- **Réouverture du tube neural sous l'effet d'une hydrocéphalie.**

Anapathologie

- **Méningocèle: Hernie méningée seule à travers un défect rachidien postérieur. (10-20%des cas)**
- **Myéloméningocèle: Hernie de la méninge et du tissu nerveux malformé à travers le défect rachidien postérieur (80-90%des cas).**
- **Topographie lombaire et lombosacrée (80%des cas).**
- **Contenu liquidien du sac: LCR**

INTERET

- **Groupe des spina bifida aperta (# Occulta).**
- **Nécessité d'un diagnostic précoce au mieux dès la naissance.**
- **Gravité : Neurologique.**
- **Infectieuse.**
- **Malformations associées.**
- **Problèmes de prise en charge.**
- **Handicap majeur.**

Epidemiologie

- Dysraphismes spinaux: 2-4/1000 naissances.
- 1 méningocèle pour 5-7 myéloméningocèles.
- Implications de 3 facteurs:
- - Ethniques: Blancs >> noirs et jaunes.
- Pays anglosaxons, Irlande
- - Génétiques: Filles des familles atteintes.
- - Exogènes: Saison d'hiver, milieux défavorisés,
- Carences vitaminiques

Anomalies associées

- **Anomalies associées:**
- **- Hydrocéphalie (80%des myéloméningocèles).**
- **Secondaire à une malformation d'Arnold-Chiari,**
- **Sténose de l'aqueduc de Sylvius, Dandy-Walker,**
- **- Syringomyélie foraminale (malformative).**
- **- Autres malformations:**
- **Lipomes. Kystes dermoïdes. Diastématomyélie.**
- **Orthopédiques, urogénitales**

RECONNAITRE LA MALFORMATION

- Souvent le diagnostic est évident.
- Tuméfaction de volume variable, implantée sur la ligne médiane, habituellement lombo-sacrée.
- Revêtement cutané:
- Complet (Méningocèle). –Epithélialisé-
- Incomplet (Myéloméningocèle): tissu charnu rosé suintant (plaque médullaire)

Bilan à la naissance

Myelomeningocele



APRECIER LES CONSEQUENCES NEUROLOGIQUES

- **Apprécier ses conséquences neurologiques:**
- **Membres inférieurs: Gesticulation spontanée, réactivité à la douleur, amyotrophie, spasticité…**
- **Sphincters: fuite urinaire, béance anale, hypotonie, prolapsus…**
- **Crâne: signes de l'hydrocéphalie et/ou d'une malformation de la charnière cervico-occipitale.**
- **- Hanches: rechercher une luxation.**

Rechercher les malformations associées

- Dans 10% des enfants atteints.
- Moyenne de 2 malformations associées par enfants.
- Nécessité d'un examen somatique complet.
- Orthopédique, digestif, cardiaque, périnéale, facial…

Atteintes orthopédiques
Hanches genoux pieds
Bilan radio standard





Dresser un pronostic fonctionnel

- **Il est difficile d'estimer ce que sera le devenir fonctionnel de l'enfant.**
- **Topographie dorso-lombaire # sacrée.**
- (muscles fessiers, quadriceps # sphincters)
- **Méningocèle # myéloméningocèle.**
- Appareillage, chaussures orthopédiques, aide
- à la marche voire fauteuil roulant.

Examens complémentaires

- **VI. Examens Complémentaires**
- **1. Radiographies simples:**
- Rachis, Crâne, Charnière cervico-occipitale.
- **2. IRM médullaire et cérébrale.**
- **3. TDM avec reconstructions .**
- **4. Bilan à la recherche d'autres malformations:**
- TDM, Echographie, Imagerie foetale.
- Dosage de **l'Alpha-foeto-proteïne et** l'**acéthylcholinestérase. (16°S.A/amniocentèse)**
- **5. Bilan urodynamique.**
- **6. Avis spécialisés (autres malformations).**

Traitement

- 1. Buts:
- Éviter la rupture et la surinfection (Méningite. Urinaire).
- Rétablir les voies de circulation du LCR.
- Fermeture anatomique du défect méningé,rachidien, musculaire et cutané.
- Rechercher une autonomie du patient +++
- Appareillage.

traitement

- **Moyens:**
- **Médicaux.**
- **Chirurgicaux: Réintégrer les éléments nerveux dans le**
- canal rachidien.
- Fermeture étanche (plastie)
- Dérivation des hydrocéphalie.
- **Orthopédiques.**
- **Kinésithérapie.**28
- **Préventifs: Acide folique. ITG**
- **3. Indications:**
- **Urgence: malformations rompues.**
- **Rapidement: Menace de rupture.**
- **Différé: Malformation épithélialisée.**
- **Décision: Equipe multidisciplinaire +++**
- Prise en charge au long cours

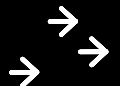
Prise en charge lourde et multidisciplinaire

- Pediatre
- Impliquer la famille.
- Méningocèles de meilleure pronostic / Myéloméningocèles.
- - Affections handicapantes (fonctionnelles motrices

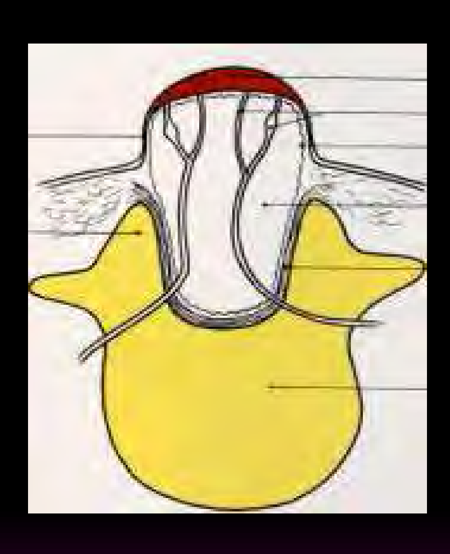
MY

MYÉLO-MÉNINGOCÉLE





MYÉLO-MÉNINGOCÉLE
syndrome poly-malformatif
la myélo-méningocéle–Lombo-sacrée
–Niveau neurologique = 1èrevertèbre atteinte

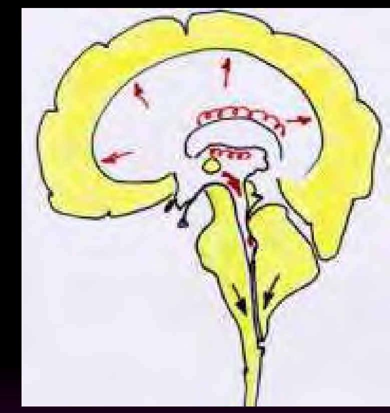




Syndrome polymalformatif



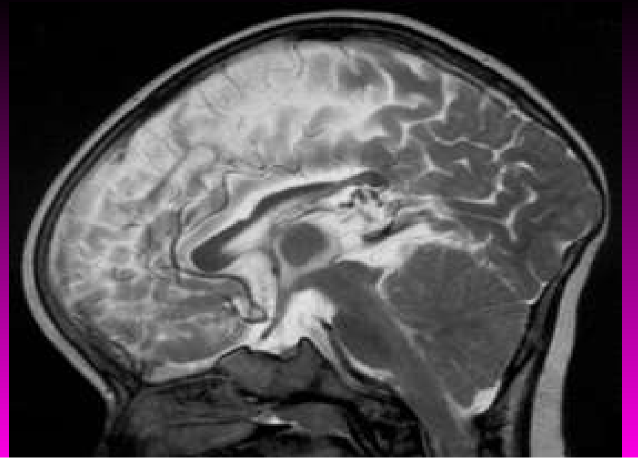
Syndrome de petite fosse

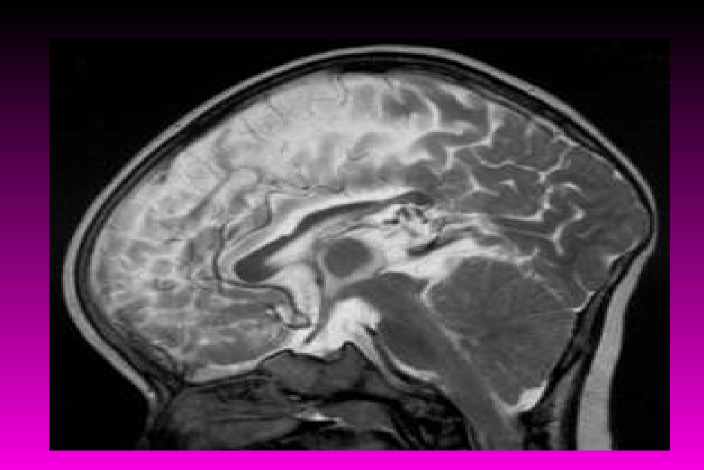


chiari type II
kicking bulbo-médullaire
éperon mésencéphalique



- **Malformations hémisphériques: polymicrogyrie pariéto-occipitale,hyploplasie du corps calleux postérieur hydrocéphalie**
- Aspect particulier du V3





Diagnostic Anténatal
Signes crânio-cérébraux
hydrocéphalie

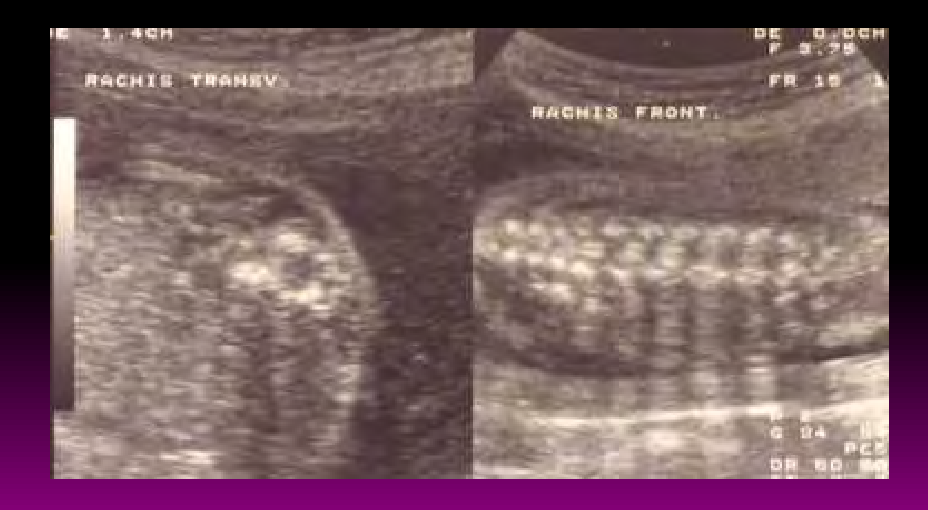


Hydrocéphalie
Signe du feston

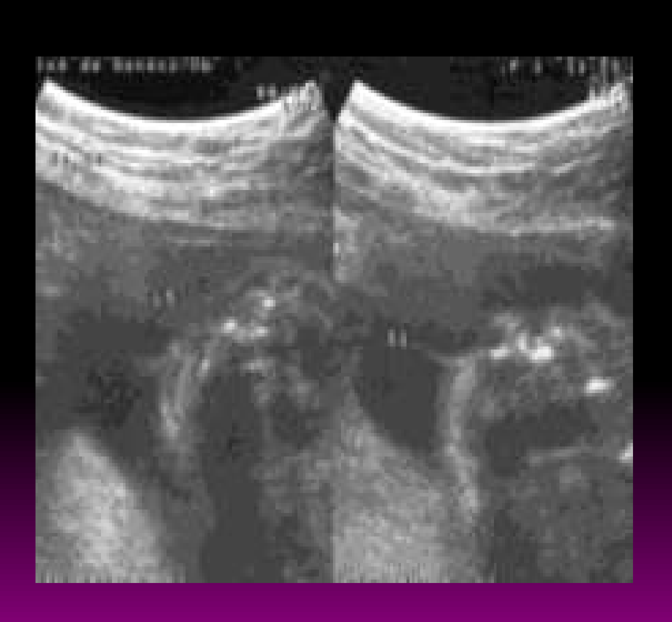


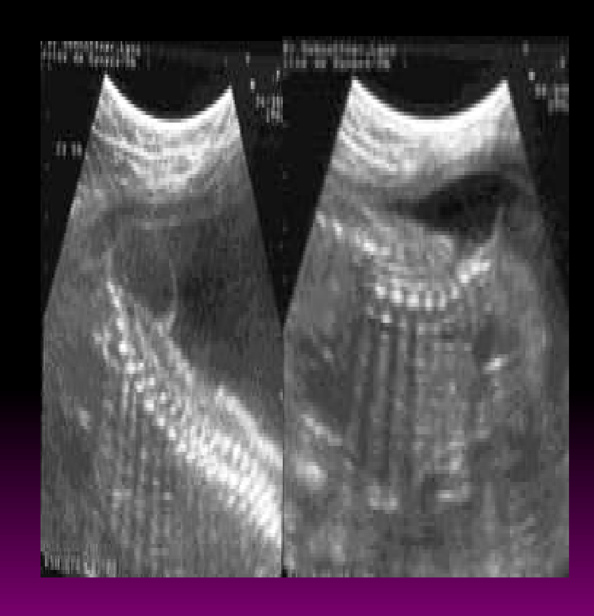


RACHIS NORMAL



Myelomeningocele
coupe axiale/ coupe longitudinale





VI.EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1. Radiographies simples:
Rachis, Crâne, Charnière cervico-occipitale.
2. IRM médullaire et cérébrale.
3. TDM avec reconstructions : parfois.
4. Bilan à la recherche d'autres malformations:
TDM, Echographie, Imagerie foeoetale.
Dosage de **l'Alpha-foeto-proteïne**
de l'**acéthylcholinestérase. (16°S.A/amniocentèse)**
5. Bilan urodynamique.
6. Avis spécialisés (autres malformations).

AMNIOCENTESE

- Amniocentèse
- Alpha-Foeto-Proteine élevée :non spécifique paroi abdo, reins, malf dig, tératome.sensibilité: 94%
- Électrophorèse: Acéthyl-Cholinestérase après 15 SA
- Dg du spina ouvert
- sensibilité: 99%
- Indication: s. céphaliques, spina non vu
- Caryotype
- IRM si doute ou si dysraphie

En Pratique

- **Si diagnostic anté-natal fait:**
- Entretient du NC avec les parents :
- Importance du bilan lésionnel échographique
- les possibilités de traitement palliatif
- la qualité de vie au quotidien
- Décision des parents informés
- Maintient de la grossesse

La myélo-méningocèle
Aspect: fermée, rompue
Topographie



- **Niveau lésionnel**
- **Niveau rachidien**
- **Niveau moteur clinique**

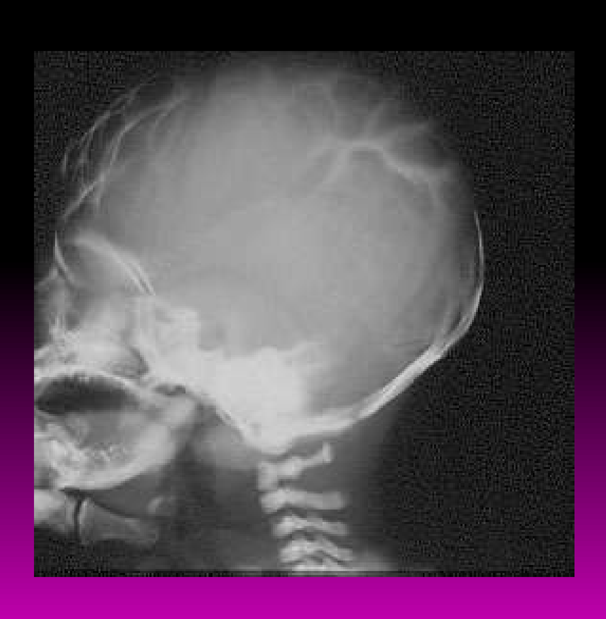
- Si décalage: le niveau final sera le plus défavorable

M.M. CERVICO-DORSALE/M.M. DORSO-LOMBAIRE
Rachis



Incontinence sphinctérienne quasi constante
épreuves uro-dynamiques ultérieures
Périmètre Crânien -E.T.F.
Chiari
Examen pédiatrique général
mère: dépakine,

Périmètre Crânien -E.T.F.





Premier bilan
Établi un pronostic de gravité
La fermeture de la myélo-méningocéle est le premier acte d'une longue série nécessitant la participation active des parents.
attitude adaptée si diagnostic ante-natal
.Intervention

Intervention immédiate

Systématique pour certains

–Demande des parents

–Niveau < L3

–Hydrocéphalie légère

–Pas d'autre pathologie grave



Principe de traitement

1. Buts:

- Éviter la rupture et la surinfection (Méningite. Urinaire).

-Rétablir les voies de circulation du LCR.

- Fermeture anatomique du défect méningé, rachidien, musculaire et cutané.

- Rechercher une autonomie du patient +++ Appareillage.

Intervention immédiate

Fermeture micro-neuro-chirurgicale de la MM avant la 24ème(72) heure

Traitement de l'hydrocéphalie

Kinésithérapie immédiate

Prise en charge vésico-sphinctérienne

Environnement psycho-socio-familial

Intervention différée

Demande des parents

Vu après la 48èmeheure

Niveau > L4

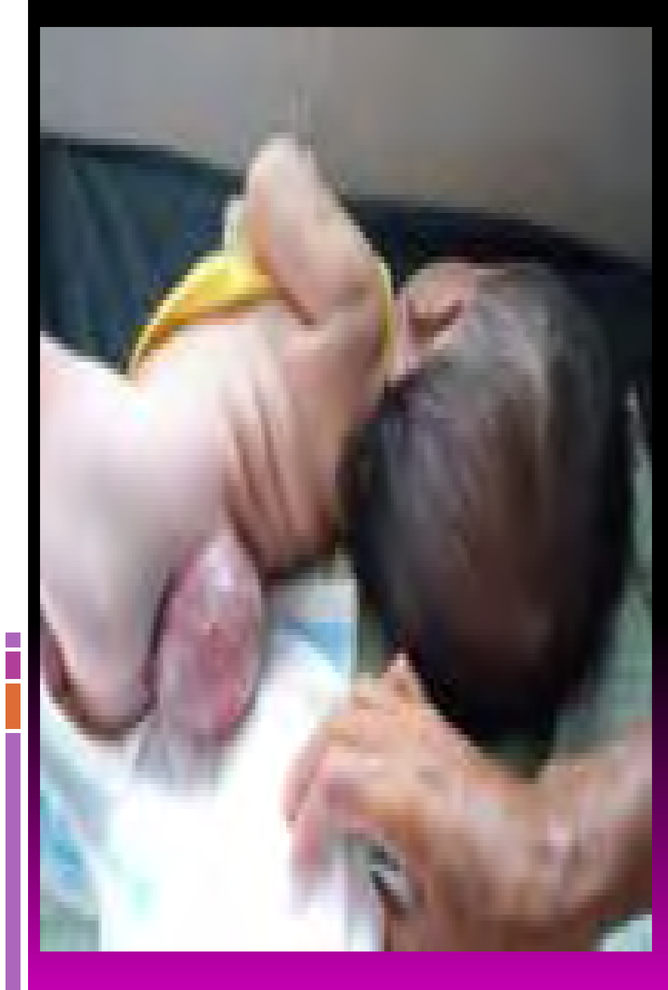
Hydrocéphalie sévère

Malformations rachidiennes

Autre pathologie grave

Intervention





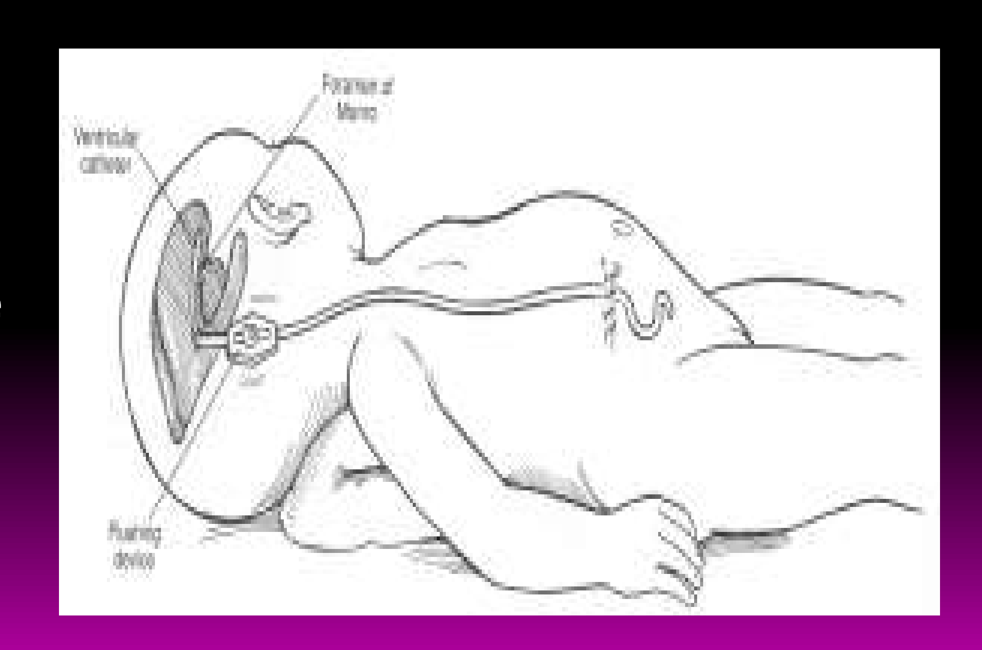
- **Intervention différée**
- **Antalgiques, aucun autre traitement**
- Kinésithérapie
- **Si survie: à la demande des parents :**
- Traitement de l'hydrocéphalie
- **Fermeture de la MM après épidémisation complète**
- **Prise en charge globale**

Traitement de hydrocéphalie

V.V.P. dans 85% des MM

Ventriculo-cysternostomie peu efficace

Surveillance à vie



CONSÉQUENCES DES LÉSIONS CÉRÉBRALES LATÉRALISATION ORIENTATION DANS LE TEMPS ET L'ESPACE SCHÉMA CORPOREL APRAXIE CONSTRUCTIVE PRE-REQUIS DE L'ENSEIGNEMENT PRIMAIRE QIP : 20 POINTS SOUS LE QIV

PRONOSTIC

- Prise en charge lourde et multidisciplinaire (pédiatre,neurochirurgien, orthopédiste, urologue, kinésithérapeute,psychologue…)

- Impliquer la famille.

- Méningocèles de meilleure pronostic / Myéloméningocèles.

- Affections handicapantes (fonctionnelles motrices ++).

PREVENTION

- Rappel: incidence 0.5/1000
- récidive 3 à 5%
- Prévention = ACIDE FOLIQUE
- diminue de 2/3 le risque de récidive
- Prescription: 1 mois avant la conception, 2 mois après
- Posologie:
- femmes à risque: ATCD de MM, épilepsie:5mg / jour
- pour toutes (95% des spinas):0,4mg / j
- alimentation: légumes verts à feuilles

DYSRAPHIES OCCULTES

- **Dysgraphies occultes**
- pas de malformation cérébrale associée
- pas ou peu de signes neurologiques initiaux.
- pathologies potentiellement évolutives :

- **SYNDROME DE MOELLE FIXEE**

SYNDROME CLINIQUE DE MOELLE FIXEE

- Correspond à l'apparition d'un ou plusieurs symptômes:
- troubles sphinctériens.
- déficit moteur.
- déficit sensitif.
- déformations orthopédiques et neurotrophiques.
- scoliose.
- Ces symptômes cliniques sont liés à la traction médullaire

PHYSIOPATHOLOGIE

Le dysfonctionnement neuronal lombo-sacré survient entre 2 points de fixation :

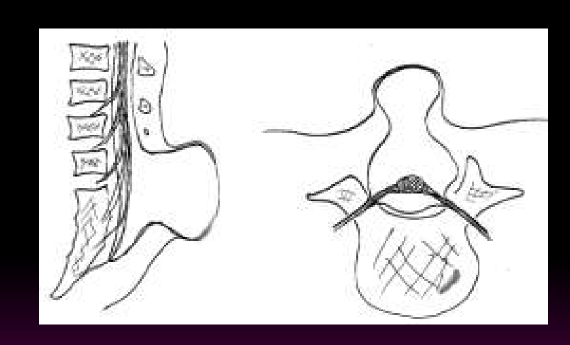
-les ligaments dentelés en D 12 -L1

l'extrémité distale de la moelle attachée

La notion de syndrome de moelle fixée introduit la proposition d'une «libération médullaire systématique», même chez le sujet asymptomatique?(TILL -1973)



MENINGOCELE ET MENINGOCELE MANQUEE



Diagnostic anténatal

Échographie anténatale :

-méningocéle à contenu anéchogéne.
-encéphale normal.

Liquide amniotique:

-alpha-foetoprotéine normale
-absence d'acétyl-cholinestérase

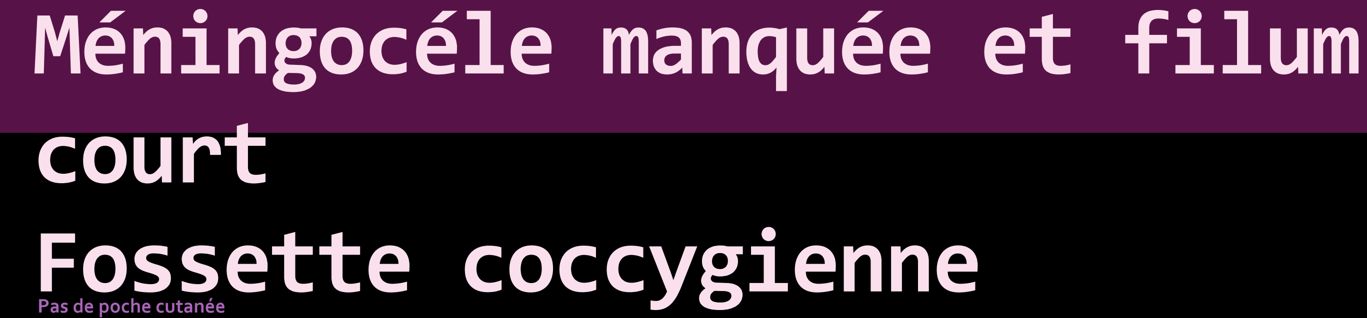


Méningocéles

lombo-sacrées pures

Dorsales

Méningocéle cervicale

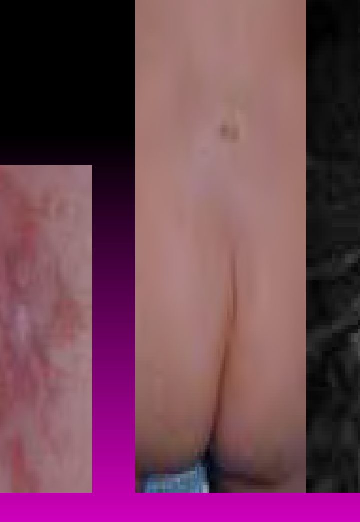


Méningocéle manquée et filum court
Fossette coccygienne

Pas de poche cutanée

Signes cutanés évocateurs niveau L5 / S1Section





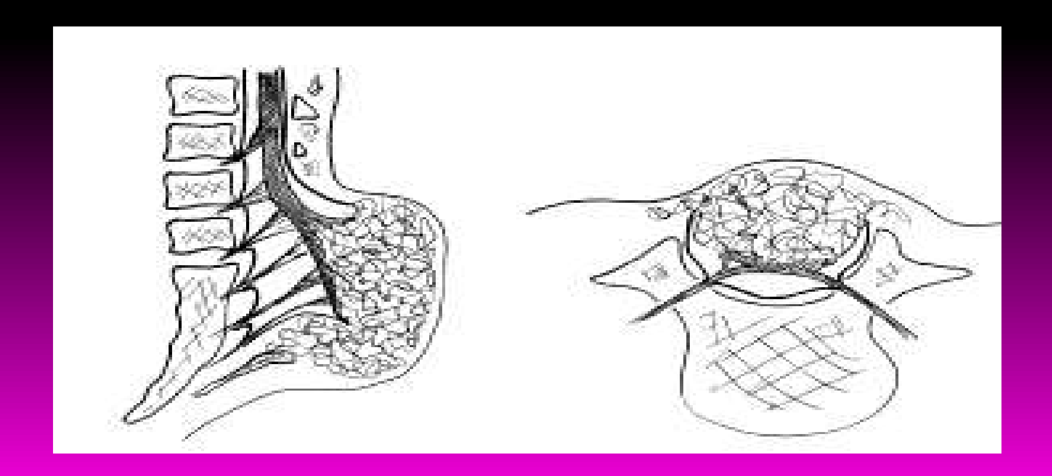
Fossette coccygienne
IRM: abaissement du cône terminal

la fossette coccygiennel RM

MYELOLIPOME

Dysraphie occulte la plus fréquente

Filles >Garçon



Variantes anatomiques

–Lipome du filum (10%)

–Lipomes du cone médullaire:

Typiques :

–Caudal

–Dorsal

–Dorso-latéral et dorso-caudal : transitionnel

Complexes: Lipomyeloméningocéle

–Lipomyélocystocele



Circonstances du Diagnostic

- Lésion cutanée visible dès la naissance
- Troubles neuro-trophiques
- Troubles sphinctériens
- Troubles moteurs



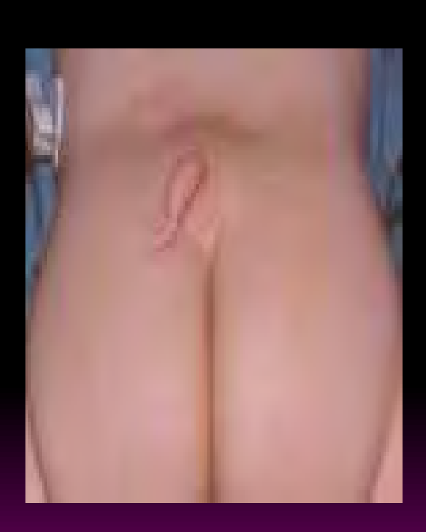
Lipome lombo-sacré

Angiome

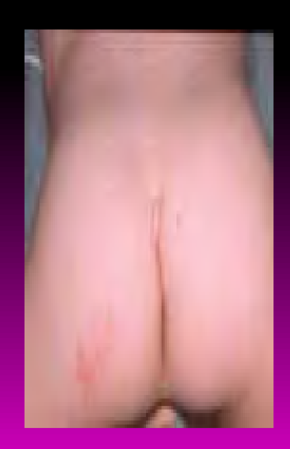
Tubercule

Atrophie cutanée

Ombilication









Bilan initial

- **neuro-radiologique**
- orthopédique
- –EMG
- –PES
- **Vésico-sphinctérien**
- **Bilan initial**
- **IRM tridimensionnelle**
- **lésion volontiers asymétrique standards: défect des épineuses canal large agénésie sacrée**
- **Radiologie**



Radiologie

Standards asymétrique: défect des épineuses canal large agénésie sacrée

IRM tridimensionnelle

lésion volontiers asymétrique





Évolution du Myélolipome

Aggravation spontanée

(80 % ?)

troubles sphinctériens

déficit sensitivo-moteur asymétrique

troubles neuro-orthopédiques :

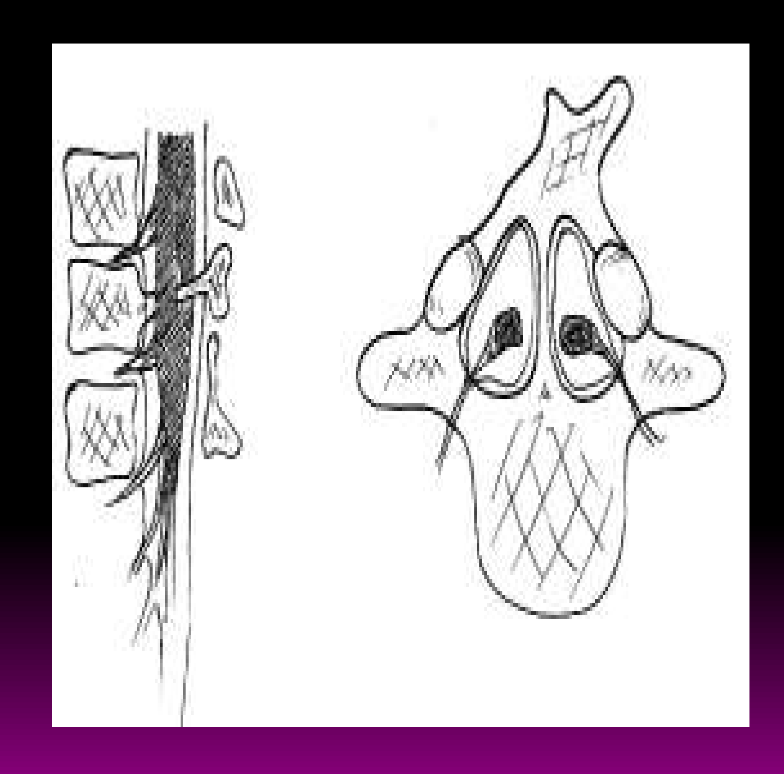
–asymétrie des membres inférieurs

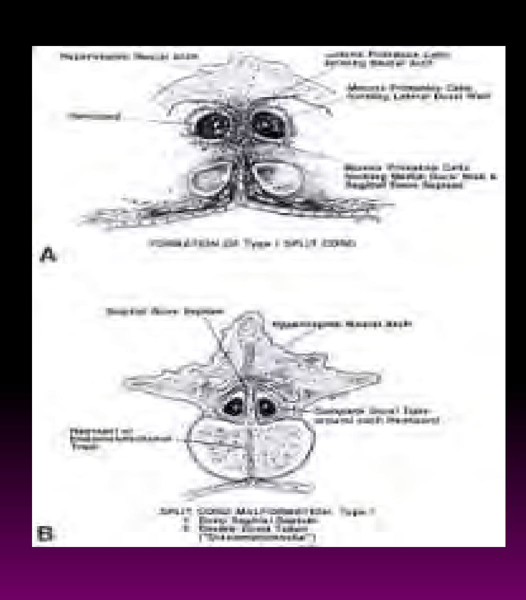
–scoliose



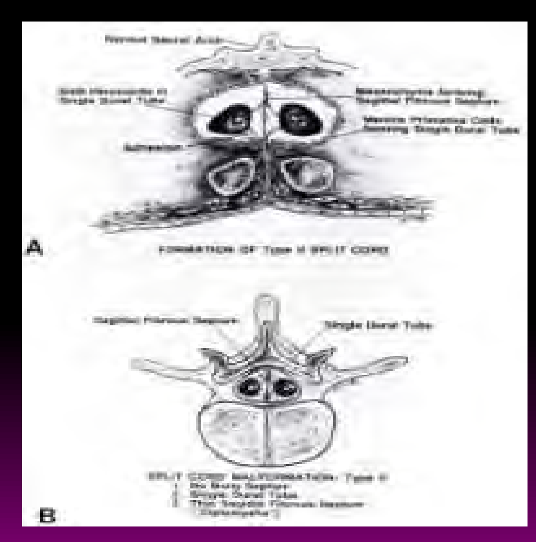
DIASTEMATOMYELIE

Dédoublement médullaire





Type I: tube dural dédoublé et un éperon



Type II:
tube dural unique

Type I: étui dural dédoublé + éperon

type II: étui dural unique





• • •

-Signes cliniques
-Signes cutanés
–Queue faunesque
–Divers





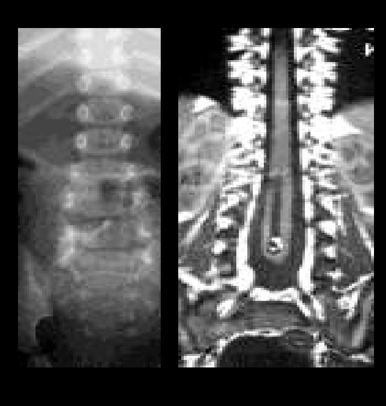


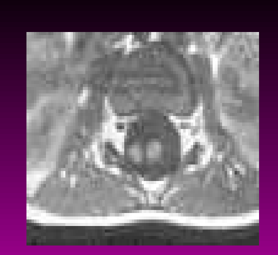


Malformations des corps, canal large
éperon osseux

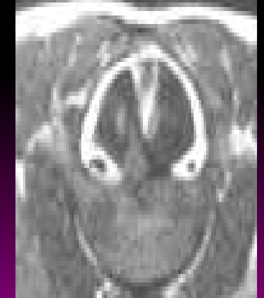
Axiales: dédoublement médullaire
Scanner éperon osseux

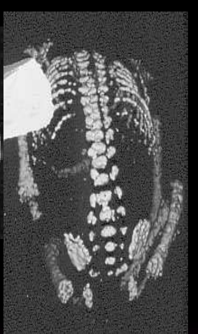












Traitement de la dyastematomyelie type I

Indication opératoire de principe
Résection totale de l'éperon et du manchon dural
Fermeture de la dure-mère de part et d'autre de la moelle
Section du filum si accessible
Traitement de la Diastématomyélie de type: I Section brides

FISTULES DERMIQUES LOMBO-SACREES



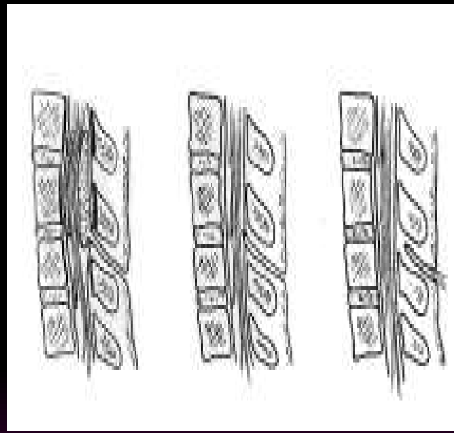
Signes cutanés discrets

–Pertuis : 1 à 3 mm

–écoulement sébacé ou purulent

–**kyste sous-cutané**





SIGNES CLINIQUES

-Signes neurologiques infectieux

–Méningites à répétition

à germes intestinaux

–**Compression myélo-radiculaire**

-Kyste dermoide

-Abcès intra-dural



Signes radiologiques



- Standards : R.A.S.
- Scanner : R.A.S.
- I.R.M. : décevante avant les complications infectieuses

Traitement de la Fistule Dermique

- Exploration micro-neurochirurgicale quelques soient les données neuro-radiologiques systématique dès 9 mois.
- Résection sous microscope de la totalité du trajet
- Si infectée : intervention précoce sous antibiothérapie.

IX. Conclusion

- Affections neurochirurgicales pédiatriques.
- Handicap fonctionnel (moteur ++).
- Mécanismes mal élucidés.
- 33
- Prévention: Régime riche en acide folique. (ITG ?)
- Prise en charge multidisciplinaire et souvent
- lourde.
- Besoin d'écoles et de centres spécialisés.
- Pronostic fonction du degré de l'atteinte
- neurologique et de la précocité de la prise en
- charge.